

Reconstrucción del miembro inferior con prótesis no convencional por osteosarcoma de fémur distal en un paciente pediátrico: reporte de un caso

Reconstruction of the lower limb with unconventional prosthesis for osteosarcoma of distal femur in a pediatric patient: a case report

Manuel Brito*, José Uzcátegui**, Luis Cerrada***

RESUMEN

El Osteosarcoma es el tumor óseo maligno primario más frecuente. Aparece casi siempre entre los 13 y los 16 años de edad, lo cual coincide con el mayor índice de crecimiento óseo. Es más frecuente en varones e individuos de raza negra. La mayoría son esporádicos y sólo un pequeño porcentaje muestra algún tipo de predisposición genética. Mejorar la calidad de vida de los pacientes y extender su sobrevivencia son los principales objetivos del tratamiento. En la actualidad, se han diseñado diversos tratamientos quirúrgicos reconstructivos, destinados a preservar la extremidad afectada. Se presenta el caso de un adolescente masculino, de 15 años de edad, quien consultó por una tumoración en tercio distal del muslo derecho, los estudios de imágenes reportan una lesión metafisiaria distal del fémur, heterogénea con áreas líticas y destrucción cortical con compromiso de partes blandas. La biopsia reportó un Osteosarcoma Osteoblástico IIB que fue tratado con quimioterapia, se le realizó resección en bloque de la lesión y reconstrucción del miembro inferior con una prótesis no convencional. Su evolución a corto y largo plazo ha sido satisfactoria. La reconstrucción protésica del fémur distal es una opción que debe ser

ABSTRACT

Osteosarcoma is a primary malignant bone tumor most frequently. Usually appears between 13 and 16 years of age, which coincides with the highest rate of bone growth. It is more common in males and black individuals. Most are sporadic and only a small percentage shows some kind of genetic predisposition. Improving the quality of life of patients and extend their survival are the main goals of treatment. At present, we have designed various reconstructive surgical treatments designed to preserve the limb. We report the case of a male teenager 15 years who presented a tumor in the distal third of the right thigh, imaging studies report a femur injury, heterogeneous lytic areas and cortical destruction at distal metaphyseal and soft tissue involvement. The biopsy reported an osteoblastic osteosarcoma IIB, treated with chemotherapy, underwent en bloc resection of the lesion and reconstruction with a prosthetic leg unconventional. Its short and long term was successful. The distal femoral prosthetic reconstruction is an option that should be considered in these patients. The prosthesis has a high rate of long-term survival, is reliable, and has minimal or dysfunction fatigue problems.

* Residente de 4to año. Laboratorio de Investigación en Cirugía Ortopédica y Traumatología de la Universidad de Los Andes. Mérida. Venezuela.

** Cirujano ortopedista y traumatólogo. Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida. Venezuela

*** Ortopedista oncólogo. Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida. Venezuela.

considerada en este tipo de pacientes. La prótesis tiene una alta tasa de supervivencia a largo plazo, es confiable, y presenta un mínimo de problemas de fatiga o disfunción.

Palabras clave: Osteosarcoma, Fémur, Implantación de Prótesis, Quistes Óseos, Tumores Malignos, Oncología Ortopédica, Venezuela.

Key words: Osteosarcoma, Femur, Prosthetic Implantation, Bone Cysts, Malignant Tumors, Orthopedic Oncology, Venezuela.

INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma es un tumor de origen mesenquimático maligno, de células fusiformes cuyas células neoplásicas producen matriz osteoide. Tiene una incidencia bimodal, con un primer pico, en la segunda década de la vida, entre los 10 y 15 años y el segundo por encima de los 60 años. Es el tumor maligno primario más frecuente del hueso en pacientes pediátricos y ocupa el séptimo lugar de incidencia entre todas las neoplasias óseas malignas infantiles. Se presenta con más frecuencia en hombres que en mujeres con una relación de 1.6:1 y es más común en la raza negra que en la blanca⁽¹⁻⁵⁾.

El Osteosarcoma se origina en las células óseas y se puede presentar en cualquier hueso, pero es más común en las metáfisis de los huesos largos en un 80 a 90% de los casos y a menudo se extiende a la epífisis. Alrededor de un 50 al 80% de los osteosarcomas se localizan alrededor de la rodilla. Sus ubicaciones más frecuentes son la metáfisis distal femoral (35%), la metáfisis proximal tibial (20%) y la metáfisis humeral proximal (10%)^(2, 4, 5).

La causa del osteosarcoma aún no se conoce, diversos estudios lo han asociado con anomalías genéticas y mutaciones, así como se ha descrito que la exposición a ciertos compuestos ambientales, campos electromagnéticos y a radiaciones pueden ser responsables de la aparición de esta neoplasia en la población infantil⁽⁵⁾.

El dolor es el síntoma más frecuente, debido a microfracturas a través de las áreas afectadas del hueso o en los casos más graves, a la compresión o estiramiento de estructuras anatómicas adyacentes. Casi el 50% de los

pacientes, relacionan la aparición de los síntomas con un episodio de trauma menor anterior^(2, 3, 5).

Las pruebas de laboratorio generalmente no son útiles en el diagnóstico de osteosarcoma, aunque los niveles elevados de lactato deshidrogenasa en suero y de fosfatasa alcalina se han asociado con un peor pronóstico^(3, 4).

En las tres últimas décadas, se han alcanzado sustanciales progresos en cuanto al tratamiento de los tumores óseos malignos con el desarrollo de la quimioterapia, lo cual ha permitido aumentar la supervivencia de estos pacientes^(4, 5). Actualmente el principal método local para erradicar el osteosarcoma es la cirugía, ya que es una neoplasia relativamente resistente a la radioterapia. La elección del tipo de cirugía: amputación, desarticulación o resección y reconstrucción, depende de la edad del paciente, la localización del tumor, del compromiso de las estructuras neurovasculares, de la presencia de fractura patológica y de la respuesta a la quimioterapia^(4, 6).

El tratamiento quirúrgico del osteosarcoma en pacientes pediátricos es complejo, sobre todo tras las grandes resecciones que requieren la reconstrucción del miembro inferior, debido al impacto psicológico que produce esta neoplasia y su tratamiento en la vida del paciente y su familia⁽⁵⁻⁸⁾.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 15 años con un diagnóstico de osteosarcoma del tercio distal del fémur que fue tratado mediante quimioterapia adyuvante, resección en bloque de la lesión y reconstrucción de la extremidad con una endoprótesis

metálica no convencional de la rodilla y su evolución a más de 5 años del diagnóstico.

CASO CLINICO

Paciente masculino de 15 años de edad, natural y procedente de Bailadores, Estado Mérida, Venezuela, quien consulta por presentar tumoración y dolor en el tercio distal de muslo derecho en junio del 2007.

No refiere antecedentes personales patológicos, quirúrgicos o traumáticos de importancia. Refiere antecedente

familiar de tío abuelo materno fallecido por un tumor óseo.

Al examen físico de ingreso se evidenció aumento de volumen en tercio distal de fémur derecho, duro y sin signos de flogosis. El estudio radiológico del fémur distal (ver Figura N° 1) muestra destrucción permeable del hueso, zonas de transición pobremente definidas y respuesta endosteal así como reacción perióstica y destrucción cortical.

Se realiza Tomografía Computarizada (TC) (ver Figura N° 2) que reporta "lesión heterogénea en región metafisiaria distal y externa de fémur derecho, predominantemente esclerótica, con áreas líticas y destrucción cortical más reacción perióstica y evidente compromiso de los tejidos blandos. Imágenes con características de triangulo de Codman, signos indicativos de osteosarcoma". Por otro lado, el gammagrama óseo con tecnecio 99 reporta "áreas hipercaptantes en el tercio distal del fémur derecho". La evaluación del tórax con radiografía y TAC no demostró la presencia de metástasis pulmonares (ver Figura N° 7).

En agosto del 2007 se realiza toma de biopsia incisional que reportó: "Osteosarcoma osteoblástico de alto grado". En vista de los hallazgos histológicos y el compromiso extracompartamental, se clasifica como un: osteosarcoma osteoblástico estadio IIB de Enneking⁽⁹⁾.

Figura N° 1.
Radiografía anteroposterior y lateral del fémur distal, al ingreso.

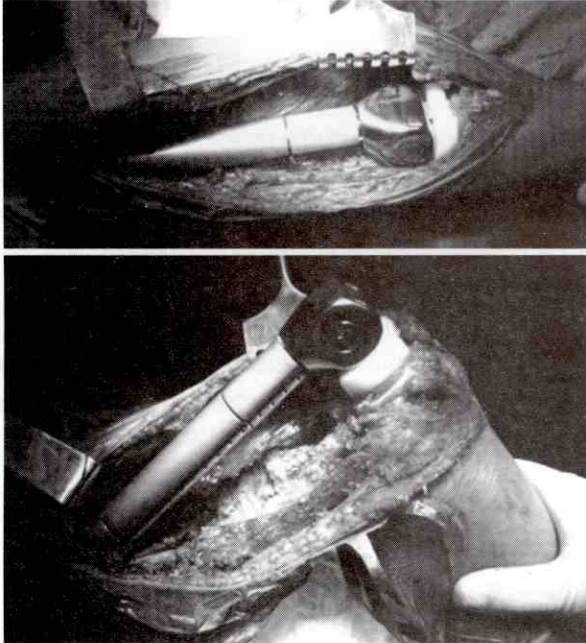


Figura N° 2.

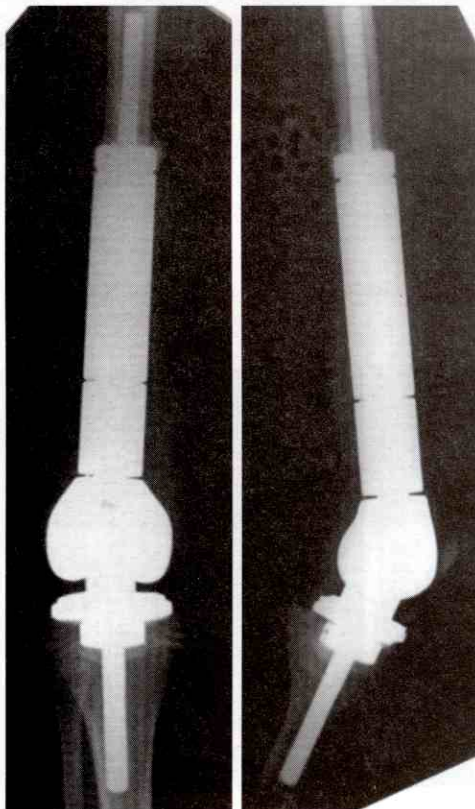


Imágenes de TAC en sus cortes coronal (izquierda), sagital (centro) y axial (derecha). Se evidencia el compromiso extracompartamental.

**Figura N° 3.
Transoperatorio.**



**Figura N° 4.
Radiografías anteroposterior y lateral
postoperatorias.**

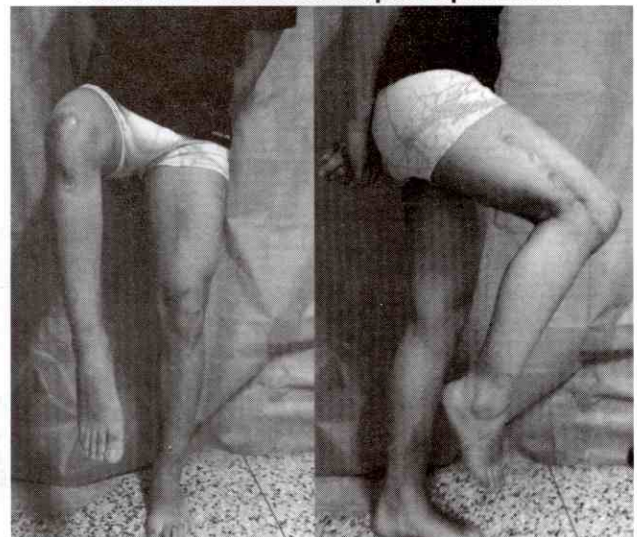


Se inicia tratamiento con quimioterapia adyuvante a base de altas dosis de Metrotexate alternado con Cisplatino y Adriamicina, lográndose una respuesta adecuada, por lo que se planifica realizar la resección en bloque de la lesión y la reconstrucción del miembro inferior con endoprótesis metálica no convencional de rodilla, procedimiento que se realiza en septiembre de 2007 (ver Figuras N° 3 y 4), sin complicaciones intra operatorias o post operatorias. El tratamiento se acompañó de psicoterapia de apoyo pre y post operatoria.

La rehabilitación se inició a las 48 horas del post operatorio, una vez retirados los drenajes al igual que el vendaje anti edema. Esta rehabilitación consistió en la flexión pasiva de la rodilla a 30°. Al cuarto día se inicia la bipedestación asistida con apoyo de andaderas.

En octubre de 2012, a cinco años del post operatorio, el paciente se encuentra en buenas condiciones clínicas, sin evidencias de recurrencias locales o a distancia demostradas con radiografías, tomografía y gammagrafía (ver Figuras N° 5 y 6). El paciente se encuentra integrado a sus actividades diarias estudiantiles y recreacionales, sin ningún problema, con una puntuación de la Sociedad Americana de Tumores Musculoesqueléticos (Ennekin) de 29 puntos y función protésica de 95 puntos de acuerdo a la Sociedad de Rodilla a los 5 años del post operatorio.

**Figura N° 5.
Paciente a los 5 años de post operatorio.**



DISCUSIÓN

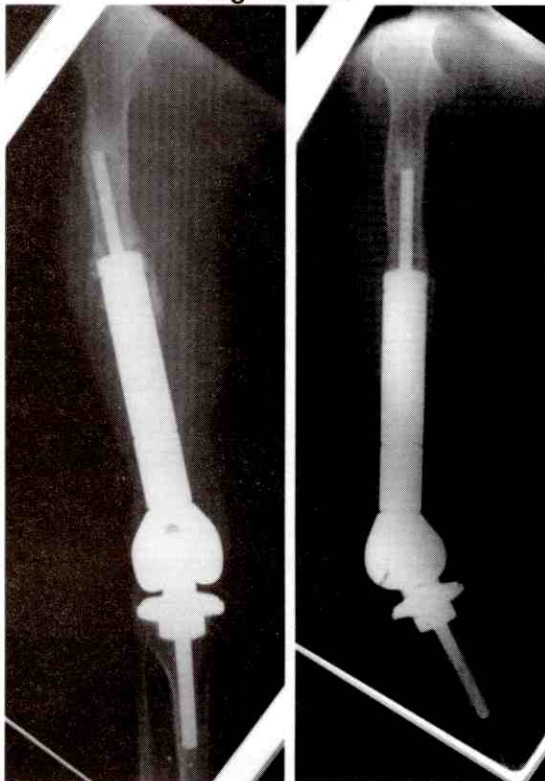
Hace 30 años el osteosarcoma de fémur distal en pacientes pediátricos era mortal en más del 80% de los casos a los 5 años, y se manejaba únicamente con cirugía radical consistente en la amputación o en la desarticulación coxofemoral, sin embargo, gracias a los avances en la quimioterapia adyuvante, actualmente el 80% de los pacientes que presentan esta enfermedad local son manejados con cirugía de resección en bloque, preservación y reconstrucción de la extremidad^(2-6, 10, 11). Los regímenes terapéuticos actuales permiten la curación de alrededor del 60 a 70% de los pacientes que presentan tumor sin metástasis, y la tasa de supervivencia es del 70% a 10 años del diagnóstico⁽¹⁰⁾.

Las metástasis suelen ubicarse en los pulmones, aunque también pueden afectar el hueso (metástasis saltatorias o skip metástasis), los ganglios linfáticos u otros órganos. Se presume que la mayoría de los pacientes presentan micrometástasis no demostrables al momento del diagnóstico del osteosarcoma^(2, 4, 10).

El aumento en el número de pacientes que sobreviven sin evidencia de la enfermedad después del tratamiento con quimioterapia y cirugía reconstructiva del osteosarcoma ha hecho que sea necesario evaluar la calidad de vida y los resultados funcionales a largo plazo⁽¹¹⁾.

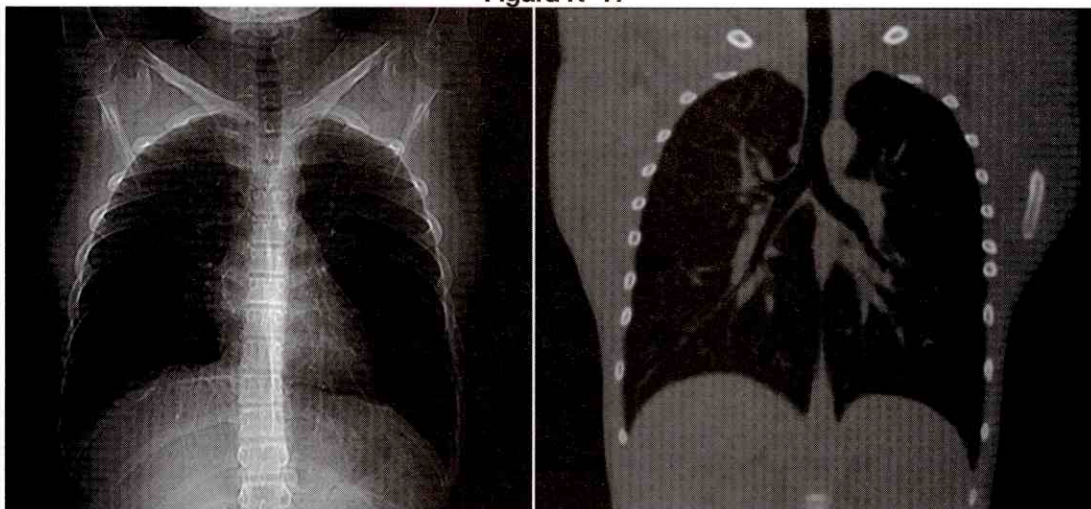
La resección amplia de un sarcoma deja un defecto óseo muy grande, lo que hace difícil la conservación de la extremidad a largo plazo. La articulación reconstruida se somete a grandes tensiones mecánicas que pueden comprometer su función. Sin embargo, en comparación

Figura N° 6.



Radiografías anteroposterior y lateral a 5 años del postoperatorio. Sin evidencia de recurrencia local.

Figura N° 7.



Radiografía de tórax posteroanterior y TC en su corte coronal a los 5 años del postoperatorio. Sin evidencia de metástasis pulmonar.

con otros métodos reconstructivos disponibles, la sustitución de la rodilla con endoprótesis no convencionales ofrece varias ventajas, como la movilización y estabilidad temprana y el soporte de carga^(6, 11, 12).

La reconstrucción de la extremidad con una endoprótesis no convencional, también implica la reconstrucción de la forma de vida, tanto individual como familiar, debido al grave impacto psicológico de la enfermedad y el tratamiento. Uno de los aspectos más importantes del manejo psicológico de estos pacientes está en controlar su adhesión al tratamiento médico adyuvante, su adaptación a la vida con la endoprótesis y la aceptación del pronóstico⁽⁵⁾.

Aunque satisfactorios resultados a corto plazo se han documentado después de la sustitución protésica de rodilla por un tumor óseo maligno, ha habido pocos estudios sobre los resultados a largo plazo, más allá de los 5 años⁽¹²⁾.

En este caso, realizar el tratamiento ideal sin sacrificar el criterio oncológico, sumado al excelente manejo psicológico pre y post operatorio, y un estricto régimen de rehabilitación que se inició en las primeras 48 horas del post operatorio inmediato, permitió la sobrevivencia del paciente, quien se encuentra libre de enfermedad a más de 5 años del post operatorio, con buena evolución funcional de la rodilla y calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kumar V y col. Robbins & Cotran. Patología Humana. Séptima edición. Elsevier, 2005: 28:1259-1313.
2. Pérez A, Moreno L, Ramírez S. Cirugía de salvamento como alternativa en el tratamiento de osteosarcoma de rodilla ante la presencia de fractura en terreno patológico. *Acta Ortop. Mex.* 2009; 23(6):351-7.
3. Gibbs CP Jr, Weber K, Scarborough MT. Malignant bone tumors. *Instr Course Lect* 2002;51:413-28. Review.
4. Muscolo L, Farfalli G, Aponte L, Ayerza M. Actualización en osteosarcoma. *Rev. Asoc. Argent. Ortop. Traumatol.* 2009;74(1):86-101.
5. Cortés R, Castañeda G, Tercero G. Guía de diagnóstico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma. *Arch. Inv. Mat. Inf.* 2010; 11(2):60-6.
6. Malawer M. Capítulo 30 "Distal Femoral Resection with Endoprosthesis Reconstruction" En Malawer MM, Sugarbaker PH *Musculoskeletal Cancer Surgery: Treatment of Sarcomas and Allied Diseases.* Kluwer Academic Publishers Dordrecht 2001:462-3.
7. Marina N, Gebhardt M, Teotc L, Gorlick R. Biology and therapeutic advances for pediatric osteosarcoma. *Oncologist* 2004; 9 (4): 422-41.
8. Pierz KA, Womer RB, Dormans JP. Pediatric bone tumors: osteosarcoma, Ewing's sarcoma, and chondrosarcoma associated with multiple hereditary osteochondromatosis. *J Pediatr. Orthop.* 2001; 21:412-8.
9. Enneking WF, Wolf RE. The staging and surgery of the musculoskeletal neoplasm. *Clin Orthop.* 1996; 27(3):433- 81.
10. Acevedo J, Cortés J. Manejo ortopédico de un osteosarcoma diafisario femoral mediante resección más injerto óseo de donador no relacionado más fijación con clavo centromedular bloqueado: reporte de un caso. *Rev. Mex. Ortop. Ped.* 2008; 10(1):23-40.
11. Hillmann A, Hoffmann C, Gosheger G, Krakau H, Winkelmann W. Malignant tumor of the distal part of the femur or the proximal part of the tibia: endoprosthesis replacement or rotation-plasty. Functional outcome and quality-of-life measurements. *J Bone Joint Surg. Am* 1999; 81(4):462-8.
12. Kawai A, Muschler G, Lane J, Otis J, Healey J. Prosthetic knee replacement after resection of a malignant tumor of the distal part of the femur. Medium to long-term results. *J Bone Joint Surg. Am.* 1998; 80(5):636-47.